

## ZWEITER TEIL

### Erster Abschnitt

## Endogene Reaktionsform des Neurons: Neurocytogenie

*Faktorentrias. — Abiogenese und Abiotrophie.*

Auf *heredofamiliärer Grundlage* kann sich nach unseren bisherigen Erfahrungen die Neurocytogenie als gangliocelluläre Elektivität in zwei Formen äußern.

Vor allem in einer *umschriebenen Form*, in der die bilaterale Erkrankung der Ganglienzellen einige wenige, etwa 2—3 Neuronensysteme, - selten nur ein einziges, betrifft. In diesem Fall handelt es sich um die reinen *systematischen Neuronenkrankheiten*, wofür als Beispiel die echte Bulbärparalyse zu nennen ist. Um es vorwegzunehmen: Es erkrankt hier das *motorische Kernsystem im Bulbus* (Vm, VII, X m, XII) samt motorischen Wurzeln bis zur quergestreiften Muskulatur, wobei alle übrigen Bulbärkerne vom krankhaften Prozeß freibleiben. Hier steht also eine streng motorisch-nucleäre Systemkrankheit im Vordergrund, welche sich infolge der elektiven Erkrankung von den übrigen Systemen des ganzen zentralen Nervensystems scharf absondert und infolgedessen spezifisch charakteristische Merkmale bietet. Die Krankheit ist: 1. gebunden an ein anatomisch-funktionell eng bestimmtes *System*, dessen Ursprungszentrum 2. in einem bestimmten entwicklungsgeschichtlichen *Segment* (Rautenhirn) liegt, und 3. gehen ausschließlich *neuroektödermale Elemente* als motorische Neurone zugrunde. Durch diese drei Merkmale erhält die endo-

gene Systemkrankheit ein sehr scharfes Gepräge, welches sich in einer *dreifachen Wahl* des Prozesses äußert: 1. die *Systemwahl*, bedingt durch die nukleäre Zentrumerkrankung des Systems; 2. die *Segmentwahl*, gegeben durch die Affektion des segmentär bestimmten Zentrums; 3. die *Keimblattwahl*, infolge der exklusiven Erkrankung von neuronalen d. h. ektodermalen Elementen innerhalb des erkrankten Systems. Diese dreifache Wahl bezeichnete ich als die bestimmende *Faktorentrias* der heredofamiliären systematischen Nervenkrankheiten. Diese dreifache Wahl des krankhaften Vorganges bei nervösen Erbkrankheiten erkennt O. Naegeli an und er meint, daß bei den neuroektodermalen Heredopathien das „*Schaffersche Gesetz*“ wohl auch teilweise geltend sei: „Die *Schaffersche Theorie* erweist sich als im weiten Umfang richtig.“

Die Neurocytogenie äußert sich noch in einer zweiten u. zw. *diffusen Form*. Die histopathologische Erfahrung lehrt nämlich, daß die auf Grund einer primären Zentrumerkrankung zum Ausdruck gelangende *umschriebene* systematische neuroektodermale Elektivität nur *eine Form* ist. Denn als *Gegenbild* kennen wir die *ubiquitäre* oder *generelle neuroektodermale Elektivität*, welche durch die infantile amaurotische Idiotie repräsentiert wird. Bei dieser degenerieren *sämtliche* Ganglienzellen im ganzen Nervensystem in *identischer* Weise und zeigen damit ihre pathologische Zusammengehörigkeit.

*Die umschriebene und die diffuse Degenerationsform entsprechen zwei Extremen der nervenzelligen Elektivität*; sie sind zwei Kardinalfälle derselben. Doch sei darauf verwiesen, daß Variationen dieser Extremfälle dadurch gegeben werden, daß entweder mehrere Systeme gleichzeitig oder nacheinander erkranken in der Form sog. *kombinierter Systemkrankheiten*, oder daß die diffuse Ganglienzellerkrankung in *limitierter* Form erscheint, wenn z. B. der pangangliozelluläre Prozeß sich nur im Endhirn findet.

Einleitend sagten wir, daß die Neurocytogenie auf heredofamiliärer Grundlage beruhe, womit der pathogenetisch wichtige Umstand, die *Anlage*, zur Geltung kommt. Die *mangelhafte Anlage* zeigt sich im Zentralnervensystem durch unvollständige bzw. fehlerhafte Entwicklung in Form der *Hypo- und Dysgenese*. So gibt es eine fixe, segmentale Hypogenese

seitens des Rückenmarks oder des Rautenhirns und Endhirns. Diese ist makroskopisch erkennbar. Weiterhin sind Entwicklungsstörungen zu verzeichnen seitens der Oberflächengestaltung in den Großhirnhemisphären, wie abnorme Furchen- und Windungsbildungen, Makro-Mikrogyrie, fetale Relikte, wie die klaffende Sylviussehe Spalte, und der Sulcus cylindricus im Seitenstrang des Rückenmarks. — Nun gibt es seitens der neuronalen Elemente sog. *mikroskopische Degenerationsstigmata*, z. B. atypische Zellform, abnorme Lagerung, und Struktur (Zweikernigkeit), Persistenz fœtaler Nervenzellen. Schließlich können sich als Ausdruck fehlerhafter Entwicklung des Zentralnervensystems abnorme Formationen zu sog. *dysarchitektonischen Strukturen* zusammengesellen. Als solche wären zu erwähnen: 1. die sog. abnormen Bündel des Rautenhirns; 2. das Grau im Grau (Vorkommen einer gelatinösen Insel im Hypoglossuskern); 3. die tierähnliche Fältelung der Subst. gelatinosa Rolando im Rückenmark; 4. das Zusammenrücken beider Clarkescher Säulen; 5. die sog. Kolonienbildung der Spinalganglien, d. h. mehrere Spinalganglienzellen in einer Kapsel, schließlich 6. defekte Rindenbildung.

Außer diesen *fixen Bildungsabweichungen* des Zentralnervensystems gibt es noch eine *pathobiologische Beschaffenheit* der Ganglienzellen, welche sich morphologisch oft nicht verrät, da es sich um eine, im *normal aussehenden* Systemzentrum verbergende Lebensschwäche handelt, die sich in einer Degeneration äußert, die bei den verschiedenen Krankheiten in verschiedenen Zeitpunkten beginnt und schließlich zum vollkommenen Absterben führt. Es gibt also lebensunfähige, *abiogenetische Systemzentren*, welche wohl mit a-, hypo- und dysgenetischen Bildungen einhergehen können, doch nicht unbedingt müssen. In ersterem Falle bedeutet diese rein endogene, weil genetisch bedingte abgekürzte Lebensspanne des Systems ein fatales Moment. Bei den dys-, agenetischen, sowie abiogenetischen Prozessen spielt das Moment der Onto-Phylogenese in dem Sinne eine Rolle, daß die am spätesten sich entwickelnden, daher labileren Bildungen am ehesten zu genetischen Störungen veranlagt sind, z. B. das Neocerebellum, die Hemisphären, mehr als das Paläocerebellum, der Wurm und die Flocke.

Zusammenfassend ist zu betonen, daß bei der Neurocytogenie die *Anlageschwäche* des Nervensystems eine wichtige, ja entscheidende Rolle spielt; es handelt sich um eine biogenetische Schwäche, um den Zustand der „*Abiogenese*“, welcher mit Rücksicht auf die Bildungsfehler des äußeren Keimblattes richtig nur als *Keimblattschwäche* zu deuten ist. Wenn nun auf Grund der Abiogenese eine fortschreitende Degeneration zur Entwicklung gelangt — sei es systematisch, sei es ubiquitär —, so sprechen wir von einer „*Abiotrophie*“; in denselben Rahmen passen die 2 Unterformen der Neurocytogenie, nämlich die systematische und die ubiquitäre oder generelle, welche nun einzeln geschildert werden. Prinzipiell sind die systematische und die generelle Neurocytogenie ein *identischer Vorgang*. Im ersten Fall macht sich die Neurocytogenie durch die wohlumschriebene Centrumwahl, also durch die Wahl *einer bestimmten Nervenzellgruppe*, im zweiten Fall durch die Wahl *der Gesamtheit der Nervenzellen* bemerkbar; im ersten Fall ist die streng *begrenzte*, im zweiten Fall die *ausnahmslose Wahl* das bezeichnende und in diesen zwei Formen kommt die *partielle* bzw. *generelle* Nervenzellveranlagung zum Ausdruck. Auf jener beruht eine relativ leichtere, auf dieser eine absolut schwere Erkrankung des Zentralnervensystems.

Die biogenetische Schwäche wurde durch mehrere Autoren recht verschieden gedeutet. Ich möchte nur auf zwei abweichende Erklärungsversuche verweisen. Die Hyperfunktionstheorie *Edingers* besagt, daß bei den hereditären Krankheiten gewisse Bahnen von vornherein nicht stark genug angelegt sind, um die normale Funktion auf die Dauer verrichten zu können. Es handelt sich also um eine gegebene Unzulänglichkeit gewisser Neurone. Anfänglich war ich geneigt, diese Hypothese mir zu eigen zu machen, welche *Edinger* für die meisten kombinierten Strangsklerosen, die spastische Spinalparalyse, amyotrophische Lateralsklerose und für die infantil-amaurotische Idiotie geltend machte. Die zweite Hypothese stammt von den *Savinis*, die davon ausgehen, daß für die normale Entwicklung der Funktion des Nerven- und Muskelsystems eine pluriglanduläre Wirkung (Geschlechtsdrüse, Thyreoidea, Thymus, Hypophysis, Parathyreoidea, Nebenniere) unentbehrlich ist. Die Autoren betonen, daß außer der erblichen

Wachstumsenergie noch ein zweites Moment, der normale Blutdrüseneinfluß ausschlaggebend ist, denn im Fall seines Versagens kommen endogene toxische Einflüsse beständig zur Geltung, wodurch eine fortschreitende Degeneration bedingt wird.